

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1964

THÈSE

N°

789

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Danièle PENOT, née RICHARD

le 20 juin 1933 à Paris 7^e

Ancienne Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

ETUDE SUR UNE SCLERODERMIE

BULLEUSE GELATINIFORME

Président :

M. DEGOS

Professeur

EDITIONS A.G.E.M.P. - 8 RUE DANTE - PARIS V°

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1964

THÈSE

N° —

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Danièle PENOT, née RICHARD

le 20 juin 1933 à Paris 7^e

Ancienne Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

ETUDE SUR UNE SCLERODERMIE

BULLEUSE GELATINIFORME

Président :

M. DEGOS

Professeur

EDITIONS A.G.E.M.P. - 8 RUE DANTE - PARIS V°

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

THÈSE

1964

DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue

Par M. RICHARD

le 30 juin 1964 à Paris 75

Antenne Externe des Hôpitaux de Paris



ETUDE SUR UN COLLOÏDE

BULBUSE CÉLÉSTIFORME

M. DÉCOS

Président :

EDITIONS A.G.E.M. - 8 RUE DANTON - PARIS 75

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulouquet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillie (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN Gaston CORDIER.
 1^{er} ASSESSEUR Daniel BARGETON
 2^e ASSESSEUR Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1^o CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

MM.

Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
— —	DOGNON (A.)
— —	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Gérontologie expérimentale	N...
Histoire de la médecine et de la chirurgie	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-G.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
— —	BRICAIRE (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
— —	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.)
Biologie médicale	POLONOVSKI (J.)
Pharmacologie	BOURLIÈRE (F.)
Physiologie	LÉVY (M ^{lle} J.)
— —	DEJOURS (P.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)
— —	GOUGEROT (L.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

a) Professeurs titulaires :

MM.

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIÉ (P.)
	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
Cliniques chirurgicales	Pitié	CORDIER (G.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)		HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Broussais	LENÈGRE (J.)
	Cochin	BROUET (G.)
Cliniques médicales	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Lariboisière	SÈZE (S. de)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)		DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)		MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)		JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)		DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)		DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)		GARCIN (R.)
	Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales	Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)		VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)		RENARD (G.)
— — — (Cochin)		OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)		AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)		N...
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laennec)		BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)		MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)		COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)		DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)		ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)		LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique		GAULTIER (M.)
Clinique urologique (Cochin)		ABOULKER (P.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique		PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale		DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales		POILLEUX (F.)
Séméiologie traumatique et orthopédique		JUDET (R.)
Clinique urologique (Necker)		COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)		N...

b) Professeurs à titre personnel :

Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
Médecine	LAMBLING (A.)
	LHERMITTE (F.)
	PEQUIGNOT (H.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F.)
	WORMS (R.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pneumo-Phthisiologie	KREIS (B.)
Rhumatologie	DELSARRE (F.)

MM.

BARCAT (J.)
 BINET (J.-P.)
 BLONDEAU (Ph.)
 CERBONNET (G.)
 CHATELIN (C.-L.)
 DAUTRY (P.)
 DEMIRLEAU
 DUBOST (Cl.)
 FAUREL (J.)
 FLABEAU (F.)
 GALEY (J.-J.)
 GARBAY (M.)
 GARNIER (H.)
 BAUDART-d'ALLAINES
 (Cl. de)
 GERMAIN (A.)
 LATASTE (J.)
 LOYGUE (J.)
 MAILLARD (J.-N.)
 MERCADIER (M.)
 NATALI (J.)
 PELLERIN (D.)
 PERROTIN (J.)
 PREMONT (M.)
 ROBERT (H.)
 THOMERET (G.)
 VAYSSE (J.)

Pathologie chirurgicale . . .

Pathologie exotique. . . .

Pathologie expérimentale . . .

BERTHAUX (P.)
 COTTENOT (Fr.)
 LÉPER (J.) Pr. s. ch.
 MAURICE (J.)
 MIKOL (Cl.)
 PAUPE (J.-R.)

ACAR (J.)
 AUQUIER (L.)
 AUSSANNAIRE (M.)
 BEAUMONT (J.-L.)
 BERNIER (J.-J.)
 BOUVIER (J.)
 BOUVRAIN (Y.)
 BRISSAUD (H.)
 BROCARD (H.)
 BUGÉ (A.)
 CAHIVET (J.)
 CARLOTTI (J.)
 CATINAT (J.)
 CHRÉTIEN (J.)
 CLOAREC (M.)
 COBLENTZ (B.)
 CONTAMIN (F.)
 COURY (G.)
 DEBRAY (J.)
 ÉTIENNE (J.-P.)
 FREZAL (J.)
 FRITEL (D.)
 FUNCK-BRENTANO (J.-L.)
 GRIVAUX (M.)
 HAZARD (J.)
 HENNEQUET (A.)
 HIMBERT (J.)
 HOUSSET (E.)
 LAGRUE (G.)
 LESOBRE (R.)
 LEVEQUE (B.)
 MACREZ (G.)
 MOREAU (L.)
 MENNA (A.)
 NICK (J.)
 POULET (J.)
 ROYER (P.)
 TCHERDAKOFF (Ph.)
 THIBAUT (Ph.)
 TOURNEUR (R.)
 VILLIAUMEY (J.)
 WOLFROMM (R.)

Pathologie médicale

MM.

ALAGILLE (D.)
 ALISON (J.)
 CANLORBE (P.)
 GORIN (R.)
 LAFOURCADE (J.)
 LEPERCQ (G.)
 LESTRADET (H.)
 MALLET (R.)
 MANDE (H.)
 MINKOWSKY (A.)
 MOZZICONACCI (P.)
 POLONOVSKI (G.)
 REY (J.)
 RIBIERRE (M.)
 ROSSIER (A.)
 VIALATTE (J.)

Pédiatrie-Puériculture. . .

Pharmacologie.

Physiologie

BOISSIER (J.)
 LECHAT (P.)

BARRES (G.)
 DURAND (J.)
 GIRARD (Fr.) m. conf.
 HUGELIN (A.)
 LAURENT (D.)
 SCHERRER (J.)
 pr. s. ch.
 VASSEUR (B.)

Physique médicale

CHANTEUR (J.)
 COURSAGET (J.)
 GREMY (F.) m. conf.
 MILHAUD (G.)
 PAGES (J.-Cl.)
 PELLERIN (P.)
 ROUCAYROL (J.-G.)
 pr. s. ch.
 TUBIANA (M.) m. conf.

Pneumo phthisiologie. . . .

DECROIX (G.)
 ISRAEL (L.)
 MEYER (A.)
 RENAULT (P.)
 SORS (Ch.)

Psychiatrie infantile. . . .

DENIKER (P.)
 DUCHE (D.)
 FLAVIGNY (H.)

Radiologie médicale. . . .

DUBOST (J.)
 LEFEBVRE (J.)
 MICHEL (J.-R.)

Rhumatologie

MASSIAS (P.)

Stomatologie.

CAUMEPE (J.)
 CERNEA (P.)
 CHAPUT (M^{me} A.)
 M. C. agr.
 GREPY (Cl.)
 FLEURY (R.)
 GRELLET (M.)

Thérapeutique

CHASSAGNE (P.)
 FOUET (P.)
 LABET (R.)
 MARCHE (J.)

Urologie.

AUVERT (J.)
 MOULONGUET (A.)
 QUENU (L.)

II. -- PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAÎTRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.		MM.
Anatomie	{ CABROL (C.) GOUINAUD (C.) GILLOT (C.) HUREAU (J.)	Hydrologie	{ BESANÇON (F.) CORNET (A.)
Anatomie pathologique . .	{ GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr. s. ch. ABELANET (R.) CHOMETTE (G.) BOUYGOU (Ch.), pr. s. ch. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)	Hygiène	{ BLANCHER (G.) CORRE-HURST (M ^{me} L.) ROUSSEL (A.) SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Anesthésiologie	{ N. du BOUCHET (M ^{me} E.) KERN (E.) VOURC'H (G.)	Maladies infectieuses . . .	{ DUPONT (V.) LISSAG (J.) RAPIN (M.)
Bactériologie	{ BARBIER (P.) pr. s. ch. CHRISTOL (D.) DAGUET (G.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)	Maladies métaboliques . .	{ ANTOINE (B.) CROSNIER (J.) RICHET (G.) SEBAOUN (J.)
Biochimie médicale	{ BAULIEU Et. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) pr. s. ch. CORNILLOT (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GONNARD (P.) JEROME (H.) KRUH (J.) LEGRAND (J.-Cl.) NORDMANN (J.)	Médecine légale	{ BOURGUIGNON (A.) FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)
Biologie appliquée à l'Éducation Physique et aux Sports . .	PLAS (F.)	Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Biologie médicale	{ BENHAMOU (J.-P.) BOIVIN (P.) HARTMANN (L.) pr. s. ch.	Neuro-chirurgie	PERTUISSET (B.)
Carcinologie	{ BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)	Neuro-Psychiatrie	{ CAMBIER (J.) CATHALA (H.) ESCOUROLLE (R.) GAUTIER (J.-Cl.) LAPRESLE (J.) LEREBoullet (J.) PICHOT (P.) TARDIEU (G.)
Cardiologie	HATT (P.-Y.)	Obstétrique	{ GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) LEWIN (D.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) TCHOUBROUTSKY (M ^{me} C.) THOYER-ROZAT (J.)
Dermato-Syphiligraphie . .	{ CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.) HEWITT (J.) TOURAINE (R.)	Ophtalmologie	{ AUVERT (M ^{me} B.) BRÉGEAT (P.) DUBOIS (A.) FONTAINE (M ^{me} M.) SARAUX (H.)
Electro-Radiologie	{ HEITZ (F.) m. conf. LEDoux-LEBARD (G.)	Orthopédie	{ DUPARC (J.) MAURER (P.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Embryologie	ROUX (Ch.)	Oto-rhino-Laryngologie . .	{ DEBAIN (J.) PIALOUX (P.) SERGENT (H.)
Hématologie	{ BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)	Parasitologie	{ GOLVAN (Y.) HO THI SANG (Mlle) LAPIERRE (J.)
Histologie	{ COUJARD (R.), pr. s. ch. DA LAGE MAROIS (M.) RACADOT (J.) SCHRAMM (B.)		

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

MM.		MM.	
Anatomie	DEBEYRE (J.)	Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.)
Clinique chirurgicale . . .	VERNE (J.-M.)	Clinique pédiatrique et pué- riculture	LAPLANE (R.)
Clinique médicale.	{ RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)	Clinique psychiatrique. . .	BARUK (H.)
Clinique obstétricale . . .	{ GRASSET (J.) MAYER (M.) MORIN (P.)	Clinique urologique . . .	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie.	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. — CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE { BOLTANSKI (E.) LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque	{ M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)
Bibliothécaires.	{ Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlle LAURENT (H.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A Mon Père,

Monsieur A. RICHARD

Doyen de la Faculté libre de Droit
Avocat à la Cour
Docteur en Droit

Avec toute mon affection et ma reconnaissance ;

A la mémoire de mon Grand Père,

Le Docteur J. THIROLOIX

Ancien interne Médaille d'or des Hôpitaux
Professeur Agrégé à la Faculté,
Médecin honoraire de la Pitié

A mon Oncle,

Le Docteur P. THIROLOIX

Ancien interne Médaille d'or des Hôpitaux
Ancien Chef de Clinique à la Faculté,

A tous les Miens.

A mon Maître le Docteur Jean HEWITT

Médecin de l'Hôpital Broca

Externe dans son service nous avons appris à connaître et à aimer la Dermatologie.

C'est grâce à son enseignement quotidien et à son extrême gentillesse que nous avons pu réaliser cette thèse.

En raison de l'amitié, de la confiance et de l'estime profonde que nous avons pour lui, il est bien juste que ces pages lui soient dédiées.

A Monsieur le Docteur Jean-Jacques MEYER de SCHMID

Médecin de l'Hôpital Rothschild

qui a pensé à nous proposer le sujet de cette thèse, et qui, tout au long de son élaboration, a toujours manifesté à notre égard une grande compréhension.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre profonde reconnaissance.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux pendant mon Externat :

Docteur G. SEILLE

Chirurgien de l'Hôpital Baujon

- Professeur Michel CONTE

Médecin de l'hôpital Saint Antoine

- Professeur M. DEROT

Professeur de Clinique Médico-Sociale du Diabète
sucré et des Maladie de la Nutrition à la Faculté

Médecin de l'Hôtel Dieu

- Docteur Jean HEWITT

Médecin de l'Hôpital Broca

- Professeur M. MOUQUIN

Professeur Honoraire de Clinique Cardiologique
à la Faculté.

Médecin Honoraire de l'Hôpital Broussais

- Docteur Pierre de GRACIANSKY

Médecin de l'hôpital Saint Louis.

A Monsieur le Professeur DEGOS

Professeur à la Faculté de Paris
Médecin des Hôpitaux (Dermato syphiligraphie)
Chevalier de la Légion d'Honneur

qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette
thèse.

INTRODUCTION

L'extraordinaire fortune de la conception de KLEMPFERER des maladie du collagène a remis le groupe des sclérodermies au premier plan de l'actualité médicale.

L'étiologie de ces affections n'en reste pas moins fort obscure qu'il s'agisse de formes généralisées ayant obtenu droit de cité en pathologie générale ou de formes localisées apanage exclusif des dermatologistes.

Les aspects cliniques sont dans l'ensemble bien fixés. Seules certaines formes particulières, relativement rares, méritent d'être discutées telles sont :

- la forme érythémateuse de GOUGEROT (cette dernière pouvant être considérée comme la morphée atrophique d'emblée).

- la forme pigmentogène pure.

Ces formes étant d'ailleurs bien connues, beaucoup moins bien connues sont :

- les formes bulleuses ou sclérodermie pemphigóide de REICH, qui peuvent être considérées comme une forme clinique des sclérodermies circonscrites en plaques, au même titre que,

- les formes avec ulcérations

- les formes hémorragiques (HEWITT)

et la sclérodermie bulleuse gélatiniforme à laquelle nous avons été amené à nous intéresser à l'occasion d'un cas clinique que nous avons eu l'occasion de pouvoir examiner et suivre dans le service de dermatologie de l'Hôpital Broca, et qui nous a paru intéressant à décrire en raison de la rareté des observations analogues publiées.

Bien que constituées de faits rares et disparates, ces formes bulleuses gélatiniformes de la sclérodermie ne doivent pas être négligées. L'étude de ces formes nous montrera, s'il en était besoin, combien ce groupe des sclérodermies est hétérogène.

La sclérodermie bulleuse gélatiniforme, par sa définition même, puisqu'il s'agit d'une sclérodermie bulleuse pourrait être considérée, à priori, comme une modalité de sclérodermie bulleuse.

Elle revêt tout de même une haute individualité : et d'une part, parce que ses signes cliniques sont assez souvent suffisants pour la distinguer et permettre d'évoquer le diagnostic exact; et d'autre part, parce que ses caractères histologiques - qui sont indispensables pour affirmer le diagnostic - montrent la substance gélatiniforme incolore, localisée dans des décollements pseudo-bulleux du derme superficiel.

Nous avons donc pensé qu'il serait intéressant de publier une relation détaillée de ce cas et d'évoquer à son sujet les sclérodermies bulleuses dans leur ensemble en tentant d'en esquisser comme une revue générale.

Tels sont les objectifs de ce travail, au cours duquel nous ferons :

- un historique détaillé des observations relevées,
- un exposé de notre observation personnelle,
- enfin, nous essayerons de relever les différents éléments cliniques, histologiques et étiologiques.

HISTORIQUE

Les lésions bulleuses de sclérodermie sont assez rares, REICH en a dénombré 12 cas qui ont fait l'objet de rapports entre 1896 et 1941. Entre 1941 et janvier 1956, on a relevé 3 cas, ceux de STRICKLER en 1947, REICH et un cas de CHURCH et SNEDDON en 1956.

Les cas qui ont fait l'objet du rapport de REICH, plus six cas plus anciens non mentionnés par lui et en particulier les malades de :

LEISRUICK, (1899), LEPINE (1873), HARDY (1877) et BOUTTIER (1886), tous les quatre cités par LVISTHLEN.

Le cas de SHERWELL (1903) et SUTTON (1939), des cas rapportés par PAUTRIER et LEVY (1929), O'LEARY (1941), STRICKLER (1947), CHURCH et SENDDON (1953), le propre cas de REICH (1950) un cas rapporté par ORFUS et ROSENBAUM (1956), le malade de GARB et SIMS (1959) auxquels s'ajouteront quelques cas plus récents que nous mentionnerons plus tard.

Apparemment le premier à attirer l'attention sur les lésions de sclérodermies bulleuses fut NOLTEN qui dans une étude publiée en 1892, mentionne l'apparition possible de bulles "pemphigoids" de taille variable sur les plaques de sclérodermies.

- En 1896, cependant, P.A. MORROW, fut le premier à donner une description de la maladie. Il présenta son malade, un homme de 66 ans, à l'Association Américaine de Dermatologie comme une "Morphea" avec formations bulleuses sur lesquelles de petites ulcérations apparaissaient à la surface cicatrisée de la jambe là où les bulles guéries se reformaient de temps en temps. Les bulles étaient de la taille d'un petit pois ou un peu plus grandes, de couleur perlée, très distendues et contenant un liquide gélatineux, recouvertes d'une membrane plus épaisse que celle de la bulle normale de pemphigus. La bulle s'ouvrait spontanément ou artificiellement et la surface ainsi

escorriée guérissait en quelques jours.

- En 1897, BRUMMOND présenta le cas suivant devant la Société de dermatologie Hollandaise : une sclérodermie en plaques avec des zones bien définies de couleur lilas et présentant un gonflement de l'épiderme qui fut observé par FREUND.

- Il faut rappeler ici, le malade de LEISRINK qui après s'être exposé au soleil, trop chaud eut au niveau des plaques de sclérodermies des pustules blanches et translucides contenant une ou deux gouttes de liquide incolore.

- En 1929, un cas étrange fut rapporté par PAUTRIER : une femme de 28 ans, qui avait présenté une brûlure du pied gauche guérie en 3 semaines et qui accusa ensuite d'incessantes douleurs du pied associées à l'apparition de bulles de la taille de la paume de la main. Simultanément des plaques de sclérodermies apparurent ailleurs. Les lésions bulleuses furent suivies d'ulcérations.

Mais s'agit-il ici de lésions bulleuses ?

- En 1941, TEMPLETON rapporta le cas d'une malade âgée de 23 ans, atteinte de lésions de la taille d'une pièce de monnaie siégeant sur le dos, la poitrine et l'abdomen.

Sur la partie basse de l'abdomen, il y avait une plaque de 8 cm de sclérodermie au stade oedémateux. La couleur en était ivoire avec une bordure lilas. A première vue, il n'y avait pas de bulle. Deux mois après on observait des bulles à différents stades d'évolution sur certaines des plaques de sclérodermie. Les plus typiques furent observées au centre d'une plaque sclérodermique ivoirine située sur l'abdomen. Les parois des bulles étaient épaisses et elles contenaient un liquide gélatineux et semi-organisé.

- En avril 1956, FEIWELL M. et CALMAN C.D. présente une malade de 49 ans, intéressante du fait de nombreux aspects singuliers se succédant ou évoluant simultanément au cours de l'affection, chez cette femme ayant comme antécédent pathologique une thyroïdectomie. à l'âge de 27 ans.

a) - Le début marqué par l'apparition au niveau de la jambe gauche, de la cuisse et de tout le côté gauche de l'abdomen de papules rouges télangiectasiques, formées comme le révèle la première biopsie, essentiellement de MASTOCYTES, évoquant donc le diagnostic d'urticaire pigmentaire sans qu'aucun indice permette d'évoquer la sclérodermie.

b) - L'existence, cinq mois plus tard, de nombreuses plaques de sclérodermie largement étendues, de développement rapide siégeant sur

les mêmes régions que les papules télangiectasiques précédentes auxquelles elles sont associées.

c) - Les plaques de la partie inférieure de la jambe sont formées d'un érythème marginal et d'un important oedème central, ainsi que de nombreuses grandes bulles de 1 à 3 cm de diamètre. L'examen histologique d'une plaque de sclérodermie oedémateuse montrent dans un épiderme en apparence normal, un lymphoedème important à la partie supérieure du derme. Le reste du derme était également oedémateux et présentait une infiltration en partie péri-vasculaire et en partie disséminée, formée essentiellement de cellules plasmatiques, de cellules rondes et de quelques mastocytes.

d) - La coexistence sur quelques éléments de sclérodermie et de lichen scléreux et atrophique qui semble faire partie du même processus.

De ce cas, nous rapprocherons, celui publié par CALNAN en mai 1958, sous le nom de sclérodermie oedémateuse. Le malade, un homme de 52 ans présente de vastes placards de sclérodermie recouvrant presque entièrement la partie inférieure des deux jambes. Placards dont le centre est occupé par un oedème important et quelques bulles hémorragiques. Cas que l'auteur veut distinguer du scléroedème de BUCHKE, décrit par certains comme une sclérodermie oedémateuse, nom que CALNAN réserve au malade présenté, qui associe :

- une sclérodermie avec important oedème central, oedème qui en certains endroits est très superficiel comme celui qui existe dans le lichen scléreux et atrophique,

- des bulles

- et des hémorragies.

- Reprenant l'ordre chronologique, nous trouvons maintenant la malade de L. NECKAM, présentée en Mars - Avril 1958, sous le nom de "forme bulleuse et pseudo-bulleuse de white spot disease".

Il s'agit ici d'une femme de 55 ans, chez laquelle les altérations cutanées ont débuté depuis plus d'un an et évolué lentement sans traitement. Elles consistent en de multiples aires atrophiques blanches et semi-lunaires siégeant à la partie supérieure du dos, de la taille d'une pièce de 1 fr. saillantes, jaunâtres, à surface irrégulière, déprimées au centre et dont les parties marginales évoluent graduellement vers une atrophie.

L'examen histologique de l'une de ces plaques montre une transition graduelle vers les territoires atrophiques :

- l'épithélium est aminci,

- dans les régions marginales, les cellules basales sont vacuolisées par place et le tissu conjonctif sous-jacent est homogénéisé.

- vers le centre, on trouve deux sortes d'altérations :

1 - les unes sous forme de véritables cavités plus ou moins grandes, remplies par des placards de globules rouges.

2 - les autres, sous forme d'un oedème excessif et étendu qui n'a conduit qu'à la dilacération réticulaire des fibres conjonctives, qu'à des cavités pseudo-bulleuses où les fibres conjonctives, les cellules etc. . . n'entrent plus en connexion lâche.

- Au dessous de ces lésions, on note une surface homogénéisée plus facilement colorable sous laquelle la structure du tissu conjonctif est normale.

- On ne trouve de fibres élastiques que dans la partie inférieure.

- En Août - Octobre 1958, HEWITT - RICHON et J. J. MEYER de SCHMID publient sous le nom de sclérodermie hémorragique, le cas d'une malade méritant d'être individualisé dans le cadre des sclérodermies bulleuses, comme un accident évolutif exceptionnel par le problème diagnostique clinique très spécial que posent ces plaques d'un rouge franc dont l'aspect n'est pas franchement bulleux ni vraiment sclérodermique. Sur le plan étiologique et pathologique le rôle du traumatisme paraît indéniable mais sur un terrain lésionnel très particulier, les plaques hémorragiques ayant au microscope l'aspect de très grandes sclérodermies en gouttes et non celui de véritables sclérodermie en plaques.

- Malade qui est très proche de la précédente (NEKAM) en particulier sur le plan histologique, mais chez laquelle le décollement hémorragique n'a pas eu lieu et où l'oedème interstitiel prédomine. Alors que chez la malade d'HEWITT, il ne s'agit pas d'un état pseudo-bulleux par oedème, mais d'une vraie bulle hémorragique parfaitement limitée, sur le plan histologique on trouve l'image, pourrait-on dire d' "une sclérodermie en gouttes géantes." Le décollement hémorragique s'explique par la présence sur les plaques blanches pré et post-hémorragiques "d'énormes capillaires, ectasiques, moulés dans la bande scléreuse sous épidermique, rigide, privée de tissu élastique. Le rôle déclenchant du traumatisme est évident, reconnu par la malade.

- De ce malade, nous rapprocherons le malade inédit de R. DEGOS et de J. DELORT, cité dans la thèse de E. DEVAUX en 1958 et qui avait sur le flanc gauche une plaque large de morphée, sur laquelle l'épiderme était décollé par des bulles claires et des bulles hémorragiques, dans une zone de frottement due à un appareil herniaire. Il s'agissait surtout de pseudo-bulles par dilacération oedémateuse du derme superficiel.

Très voisine de l'observation de NECKAM sont celles publiées par LAUGIER P. en décembre 1958, "A propos de la sclérodermie en goutte ou white spot disease", chez une femme de 55 ans présentant à la partie supérieure du dos et des épaules des placards scléro-atrophiques de taille variable sans lilac ring classique siégeant à la face antérieure du thorax. L'examen histologique avait montré sous un épiderme aminci et atrophié avec bouchons hyperkératosiques l'existence d'un collagène hyalinisé, oedématié avec même la formation de bulles, bordant ce collagène nuageux, en profondeur, des infiltrats lymphocytaires plus ou moins importants (Professeur WORINGER).

- En décembre 1959, GARB et SIMS publient le cas d'une malade qui présenta une sclérodermie généralisée. Sur quelques plaques se développant plus tard, des bulles et des vésicules qui s'exulcérèrent par la suite l'examen histologique d'une lésion bulleuse de l'abdomen révèle une lésion bulleuse sous épidermique décrite de la façon suivante :

L'épiderme est aplati et en certains endroits extrêmement minces, fait de trois ou quatre assises de cellules aplaties; dans ces dernières, on trouve un liquide sous épidermique formant de petites cavités, quelques unes traversées par de fines fibrilles; endroits très pauvres en éléments cellulaires, parfois même complètement dépourvu de cellules. Très peu de poils et aucune glande sébacée.

De petits vaisseaux sanguins apparaissent clairsemés çà et là sans aucune infiltration cellulaire. Les faisceaux collagènes sont sclérosés, excepté dans les zones décrites plus haut, où l'on observe une extrême raréfaction. La graisse sous-cutanée est normale.

- En décembre 1960, SALES P. et FABRE J. (histologie - Basex . A.) publient un cas intéressant de "sclérodermie bulleuse", sous forme de plaques blanchâtres, brillantes et symétriques, une sur chaque sein, s'étant développées en un an environ, accompagné de sensation de cuisson chez une femme de 56 ans obèse : 97 kg 500 pour une taille de 1,58 m. Placards évoquant le diagnostic de sclérodermie dont la peau à la palpation minutieuse se trouve légèrement infiltrée. La scarification prudente sous la loupe montre qu'au niveau des plaques, il existe plusieurs pellicules superposées, "semblant représenter autant de toits de bulles qui se seraient flétries les unes

après les autres au même siège". L'incision de la pellicule la plus profonde fait sourdre "une minuscule gouttelette de sérosité limpide, ce n'est que l'examen histologique qui est décisif : il montre un vaste décollement bulleux de siège sous épidermique et l'intégrité de l'épiderme. Dans le derme quelques infiltrats lymphohystiocitaires et une homogénéisation des faisceaux du collagène. L'histologie seule permettant donc de poser le diagnostic de "sclérodermie pemphigofide de REICH".

La localisation au versant inférieur des deux seins chez cette femme obèse, paraît être en rapport avec les microtraumatismes.

- En janvier 1962, L.R. BARRAN et L. GALLET rapportent le cas d'une sclérodermie d'apparition progressive engainant la jambe et la cuisse gauche associée à des bulles hémorragiques muqueuses. L'ensemble survenant au cours d'une maladie hémorragipare indéterminée. L'examen histologique (CIVATTE) montre un épithélium épais mais surtout à la fois décollé et clivé par un infiltrat hémorragique assez riche en polys. neutro. L'étude histologique ne permet pas un diagnostic précis mais vérifie toutefois l'absence de signes de pemphigus.

- Janvier - Mars 1962, TEMINE rapporte l'observation d'une sclérodermie en plaques, hémorragiques et ulcérées au niveau du sein. Chez une femme de 64 ans porteuse de plaques de sclérodermie, évoluant depuis 10 ans, multiples siégeant au niveau des seins, nuque, taille, aines et régions sus claviculaires, on note soudain l'ulcération d'une plaque située à la partie la plus déclive du sein gauche "ulcération d'apparence post-bulleuse, arrondie, à fond bourgeonnant de plus d'un centimètre carré et dont la base ne présente qu'une infiltration de type sclérodermique. Cette ulcération siège à la partie externe d'une bande ecchymotique qui serait consécutive aux dires de la malade, à la cicatrisation spontanée d'une ulcération apparue un mois auparavant. L'ensemble évoluant vers la guérison avec cicatrisation de l'ulcération en un mois environ. Cette observation semble pouvoir être intégrée dans le cadre des "sclérodermies hémorragiques" et il semble qu'ici le rôle du traumatisme puisse être discuté.

- Avril - Mai 1962, THIERS et FAYOLLE rapportent l'observation intéressante d'une sclérodermie en plaques ulcérées, très améliorée par les perfusions de sang frais. Chez cette malade de 66 ans porteuse de vastes placards érythémateux, à surface uniforme siégeant sur les cuisses, les jambes et les fesses, prédominant à gauche on note une évolution en 3 mois vers l'atrophie centrale des placards qui perdent leur consistance élastique, deviennent indurés, et dont la coloration érythémateuse est remplacée par une teinte jaune chamois avec persistance d'une teinte lilacée en périphérie. Un mois plus tard, apparaissent des télangiectasies limitant de petites écchymoses au niveau de la zone blanche atrophique centrale, tandis qu'apparaissent

des douleurs spontanées vives qu'augmentent la palpation. Une biopsie du niveau d'une plaque de la cuisse confirme le diagnostic de sclérodermie. Et ce n'est que deux mois plus tard que le centre des deux placards situés au niveau des hanches se couvre de bulles et s'ulcèrent bientôt, réalisant à gauche une ulcération torpide à fond nécrotique de la taille d'une paume de main et à droite une ulcération superficielle de la taille d'une pièce de 5 f. L'état général décline rapidement, avec une température oscillante et des troubles de la marche avec raideur et démarche pseudo-ataxique s'installe. La numération formule montre une leucopénie à 2.600 avec 50 % de polynucléaires, sans anémie. Ce n'est que sous l'influence de perfusions de sang frais que se produit un revirement total, avec diminution de l'induration des placards et tendance à l'épidermisation des ulcérations ainsi qu'une nette diminution des troubles de la marche.

- En mars 1963, GARFINKEL H.A. publie un cas de "maladie de Morphea généralisée chez un homme de 41 ans, ayant présenté sur quelques unes de ses plaques, des bulles petites et nombreuses, évoluant vers des ulcérations escharrotiques, se cicatrisant rapidement. Aucun signe de vaso-constriction périphérique ni télangiectasies ne fut retrouvé. L'histologie montrait les modifications caractéristiques de la sclérodermie.

- Enfin en mars 1963, le Professeur DUPERRAT et M. de SABLET présentèrent un cas de sclérodermie en placards disséminés de la moitié gauche du corps, tout à fait particulier du fait que des éruptions bulleuses se produisent sur ces plaques. En réalité, il s'agit non pas de bulles mais de décollements contenant un liquide visqueux ne renfermant aucun élément cellulaire. Ces décollements provoquent des ulcérations qui sont lentes à cicatriser. Plusieurs séries de perfusions de chélateurs ont amené une nette atténuation.

oOo

De toutes les observations dont nous avons pu prendre connaissance, directement ou non, nous avons dressé un tableau qui résume nos recherches et dont nous espérons qu'il n'est pas trop incomplet :

OBSERVATION PERSONNELLE

Madame L. U.

- 60 ans, mariée,
- Ouvrière sur machine.

Vient consulter le 10 novembre 1962 pour une dermatose du pied droit, apparue en mars 1962, sur laquelle, la malade n'ayant pas consulté alors, a appliqué différentes pommades.

- En avril 1962, elle se rend à Saint Louis, et elle est alors traitée par des bains de sulfate de cuivre et des nitrates.

- Devant l'absence d'amélioration, elle consulte son médecin qui proscrit un ammonium quaternaire et une crème Dalibour.

Ces médications sont sans effet et c'est dans ces conditions que la malade nous est adressée le 10 novembre 1962.

Dès ce moment on est frappé à l'examen de la jambe droite par la coexistence de deux éléments :

1 - sur ce membre porteur de varices importantes existent des lésions de dermoépidermite eczématisée très suintantes, couvrant le dos du pied et le tiers inférieur de la jambe. Lésions très banales, et qui semblent seules avoir frappé les observateurs précédents.

Ces lésions ne s'accompagnent que d'un léger prurit ne gênant pas la malade.

2 - D'emblée, on constate l'existence sous cette eczématisation d'un élément très particulier.

Il s'agit d'un bourrelet siégeant sur la moitié postérieure du dos du pied, dessinant grossièrement un triangle à sommet externe et à angles émoussés.

Ce bourrelet à la fois dur et souple, élastique est en partie dissimulé par la dermoépidermite et nous décidons de calmer cette dernière afin de mieux l'examiner.

On prescrit alors une solution alcoolisée de Fluorescéine à 1 % une pommade Triamcinolone et du liniment oléo-calcaire.

- Le 27 novembre 1962, c'est à dire environ quinze jours plus tard, lorsque la malade est revue, l'eczématisation à presque complètement disparue. Il reste une légère dermo-épidermite du dos du pied, et le bourrelet que l'on est alors susceptible d'analyser avec plus de précision ce jour, une sérologie pratiquée s'avère négative et un test de Nelson à 5 %.

L'examen minutieux du bourrelet, montre qu'en réalité celui-ci est un peu aplati, saillant d'environ 5 mm, et à grossièrement la forme d'un angle un peu irrégulier à sommet externe, angle dont :

a) la branche supérieure mesure 45 mm de long avec une largeur variant de 18 à 20 mm.

b) la branche inférieure mesure 55 mm de long avec une largeur comprise entre 16 et 18 mm.

c) Le sommet compris entre les deux branches est d'environ 45°

d) la largeur de ce sommet atteignant 35 mm environ.

- Perpendiculairement au bord supérieur de la branche supérieure, sur son tiers interne, laissant libre environ 5 mm de son extrémité, sur environ 15 mm de largeur, le bourrelet lance un pseudopode de 20 mm de longueur, l'angle externe et l'extrémité des branches supérieure et inférieure du pseudopode sont nettement arrondis;

Ce bourrelet est effectivement comme nous l'avons dit dur et élastique et l'on constate que l'eczématisation qui le recouvrait ainsi que tout le dos du pied a laissé place à un vaste placard de sclérodermie. Placard qui recouvre donc tout le dos du pied descendant sur la moitié supérieure du bord externe du pied où il s'arrête brusquement, remontant jusqu'au cou de pied et descendant jusqu'à quelques millimètres de la base des orteils.

Ce placard de sclérodermie englobe ainsi le bourrelet triangulaire. Il est passé inaperçu du fait de l'eczématisation qui la recouvrait et qui a fait considérer comme essentiel ce qui n'était que secondaire.

- Le 18 février 1963, on pratique une biopsie du dos du pied au niveau de la branche supérieure du bourrelet.

La biopsie qui montre une condensation dermique caractéristique d'une sclérodermie surmontée par des saillies papillaires oedémateuses formant des pseudo-bulles.

Examen histologique sur lequel nous reviendrons plus tard, et une radiographie du pied qui est normale.

- Le 15 décembre 1962, on note une légère tendance à l'affaissement du bourrelet qui est moins saillant.

- Le 5 janvier 1963, apparition de trois ulcérations de petites dimensions, 1 cm de diamètre environ, siégeant sur la branche supérieure du bourrelet, branche au niveau de laquelle a porté la biopsie.

Un traitement antibiotique est alors institué, traitement comportant une injection intramusculaire quotidienne de :

- 1 g. de streptomycine,
- et de 1.000.000 de pénicilline.

Traitement de 15 jours qui reste associé au traitement local auquel on adjoint le port d'une bande élastique.

- Le 2 février 1963, donc 1 mois après le début des ulcérations on note leur cicatrisation complète mais le bourrelet élastique reste net et identique à son état initial.

- Le 23 février 1963, la malade reprend son travail et nous ne revoyons la malade que longtemps après :

- Le 23 octobre 1963 ; soit un an environ après le premier examen. Le traitement local a été régulièrement poursuivi. Le bourrelet est alors très affaissé.

Dans la suite on note un affaissement progressif et complet du bourrelet mais la persistance d'une plaque de sclérodermie du dos du pied qui désormais est d'une extrême banalité.

Et c'est cette plaque de sclérodermie que l'on retrouve, lors d'un examen récent le 25 février 1964. Sur une jambe, porteuse de varices importantes et dont le 1/3 inférieur semble légèrement aminci à l'examen comparatif de la jambe gauche on note l'existence d'un placard de 150 mm x 120 mm environ de forme irrégulière, mais à contours curvilignes le long des bords interne et externe du pied.

Ce placard recouvrant le dos du pied, s'étend de la base des orteils, à 5 ou 6 mm environ de celle-ci, jusqu'à la partie inférieure de la face antérieure de la jambe remontant sur celle-ci. sur environ 2 centimètres. De chaque côté, il s'étend devant les malléoles externe et interne qui restent en dehors de la plaque et s'arrête net à 1 cm environ des bords externe et interne du pied.

Ce placard recouvert d'une peau surtout atrophique, se laissant plisser, n'adhère pas aux plans profonds, excepté à la partie supérieure du placard de sclérodermie. De coloration blanche, cireuse, la surface de la plaque présente quelques points pigmentés et quelques télangiectasies qui lui donne un aspect un peu bariolé. Séparée de la peau normale par aucune limite nette, si ce n'est le changement de coloration, on ne note ni bourrelet, ni lilac ring excepté peut être au niveau du bord interne du pied où il existe une bordure érythémateuse curviligne de 1 mm de largeur environ.

Il existe une légère desquamation sur le versant interne du dos du pied et on remarque la persistance des cicatrices qui ont succédé aux ulcérations, l'une d'elle demeure particulièrement nette, sur le milieu du dos du pied, arrondie de la taille de 1 nf. dure et limitée par un rebord saillant de 1 demi millimètre environ.

Il n'existe aucune modification de la sensibilité au niveau de ce placard de sclérodermie. Aucune douleur spontanée ou provoquée. Mais la persistance signalée par la malade d'un prurit léger et intermittent et en raison duquel elle continue régulièrement à appliquer localement de la pommade Cidermex.

L'examen ne relève aucun autre symptôme et notamment aucune limitation des mouvements de flexion ou d'extension du pied sur la jambe.

Il n'y a actuellement et il n'y a jamais eu d'autres plaques de sclérodermie, l'état général est excellent. Le reste de l'examen est entièrement négatif et la malade continue à travailler régulièrement.

En conclusion, il s'agit d'une sclérodermie circonscrite, réduite à un élément unique et dont tout l'intérêt réside dans le fait des aspects cliniques, particuliers qu'elle a présentés à un moment de son évolution. Tout d'abord la limitation de la lésion par un important bourrelet, puis l'apparition d'ulcérations, correspondant sans doute aux pseudo-bulles que montrait la biopsie pratiquée en cette région.

ETIOLOGIE

La sclérodermie bulleuse est une forme de sclérodermie rare et toutes les observations se comptent.

Nous en avons relevé une trentaine de cas dont quatre seulement chez lesquels le contenu des bulles était catégoriquement décrit comme : incolore, gélatineux ou visqueux.

- Il ne semble pas exister de caractères familiaux

- Cette affection ne paraît pas se manifester avec prédilection dans l'un ou l'autre sexe.

- La notion d'âge ne peut être retenue, l'âge des malades variant en effet entre 23 et 70 ans.

La nature profonde des formes bulleuse de sclérodermie est encore inconnue. De nombreux auteurs ont émis des hypothèses de travail auxquels rien n'est venu encore apporter confirmation.

TEMPLETON en 1941, suggère que les bulles peuvent être considérées comme une stase lymphatique causée par l'arrêt mécanique produit par l'épaississement important des faisceaux de collagène, caractéristique de la sclérodermie.

STRICKLER croyait qu'un facteur nerveux pouvait être responsable des vésicules et des bulles.

PAUTRIER pensait que la formation bulleuse pouvait être attribuée à des troubles trophiques dus à ces altérations vasculaires telles que la phlébosclérose et l'artérite.

GARBS et SIMS, en 1959 à propos d'une malade traitée par l'Aralen, émettent les hypothèses suivantes :

1 - Les lésions bulleuses peuvent avoir été dues à un effet HERXHEIMER probablement provoqué par l'ARALEN et cependant ne s'être pas reproduit après arrêt et reprise du traitement.

2 - Elles peuvent avoir été une sorte de phénomène biotropique.

3 - Il peut y avoir eu une désensibilisation et ainsi ne pas y avoir eu de réaction allergique postérieure au traitement.

Pour expliquer la formation de la bulle, GARBS et SIMS, exposent les théories généralement invoquées à l'origine des bulles sous épidermiques, en particulier :

- soit des altérations enzymatiques sur lesquelles COTTINI mit l'accent,

- soit le rôle des oblitérations vasculaires,

- soit surtout l'interprétation de STROUGHTON, qui admet que ces différents facteurs peuvent entraîner une atteinte des cellules épidermiques, qui provoque à son tour par voie enzymatique, une altération de la membrane basale (jonction dermo-épidermique). Cette membrane, qui existe normalement à l'état de gel, est probablement capable de passer à l'état de sol. C'est cette altération qui finalement provoquerait la formation des bulles en général.

Dans le cas de sclérodémie hémorragique de J. HEWITT, BICHON et J.J. MEYER de 1958 la bulle hémorragique est provoquée selon ces auteurs par la rupture traumatique d'énormes capillaires sanguins moulés dans une bande scléreuse sous épidermique.

Cette explication est superposable pour la sclérodémie hémorragique à celle de TEMPLETON pour une sclérodémie bulleuse dont le liquide incolore, gélatineux et semi-organisé est en rapport, selon ce dernier avec d'énormes distensions lymphatiques.

Il nous semble intéressant de noter que sur les quatre observations cliniques de sclérodémie gélatiniforme que nous avons retrouvées, dans trois d'entre elles, il y avait des plaques et des bulles au niveau des membres inférieurs :

- localisation unique et symétrique sur les deux jambes, chez le malade de MORROW (1896)

- une des localisations, sur la jambe gauche chez le malade de Messieurs DUPERRAT et de SABLET (1962) qui avait par ailleurs des plaques de sclérodémie de l'épaule gauche et de la partie gauche de l'abdomen, plaques au niveau desquelles aucune bulle ne fut jamais constatée au cours de l'évolution.

- Localisation unique au niveau du dos du pied droit et du tiers inférieur de la jambe droite chez notre malade.

Dans une telle localisation on pourrait donc se demander si des traumatismes, ou encore des troubles circulatoires généraux n'interviendraient pas ?

oOo

ETUDE CLINIQUE

Le tableau clinique que nous pouvons décrire ne saurait avoir qu'un caractère schématique et ne peut donner qu'une idée générale de ce que nous appellerons une forme clinique de sclérodermie circonscrite en plaques.

Les éléments cutanés qui sont l'essentiel de cette affection comprennent principalement :

1 - d'une part, là où les plaques de sclérodermie,

2 - d'autre part les bulles, siégeant sur ces plaques et évoluant rapidement vers l'ulcération.

I - Les plaques de sclérodermie sont de siège variable sur les jambes de façon symétrique, sur le dos, la poitrine, le ventre, ou seulement sur un héli-thorax ou un membre. Leur nombre est variable, unique chez notre malade, les plaques de sclérodermie peuvent être multiples, soit qu'elles coexistent, soit qu'elles se succèdent, leur taille varie de celle d'une pièce de monnaie à celle d'une paume de main. Leur contour habituellement arrondi ou ovalaire est quelquefois circiné.

Ces plaques restent volontiers immuables dès leur apparition quelquefois on les voit s'accroître, ailleurs on les voit diminuer et disparaître même si aucun traitement n'a été institué.

Leur teinte est variable, : ici voisine de la peau normale, ou à peine rosée, ou un peu jaunâtre, là nettement érythémateuse ou pourprée ou même de teinte violacée, ailleurs enfin nettement ivoirine, cerclée ou non par le classique lilac ring.

Leur surface est plane, en général lisse (avec parfois disparition des orifices pilo-sébacés et des poils, quelquefois recouverts de squames très fines.

Leur consistance peut être molle, en général dure, rénitente et résistante. On a noté une légère diminution de la sensibilité objective de ces plaques.

II - Les bulles : siègent toujours dans les observations recueillies sur les plaques de sclérodermie, nous les avons retrouvées, au niveau des plaques situées sur les membres inférieurs dans trois cas sur quatre.

Elles n'ont en elle-même aucun caractère évocateur. De taille variable, mais contenant, caractère particulier une substance gélatineuse, incolore, visqueuse, et épaisse. S'ouvrant spontanément, elles sont suivies de petites éxulcérations arrondies qui finissent par cicatriser soit spontanément soit sous l'influence du traitement.

A ces signes essentiels, il faut ajouter :

- le prurit qui est très variable dans son existence, dans son importance, dans sa durée, souvent nul ou très discret ou très passager.

Par ailleurs, il s'agit d'une sclérodermie circonscrite ne s'accompagnant d'aucune atteinte organique ou biologique caractéristique.

L'examen viscéral est toujours négatif, l'état général est bon. Il n'y a pas de fièvre :

- les urines ne contiennent aucun élément pathologique,
- l'hémogramme est normal, la vitesse de sédimentation également,
- les réactions sérologiques négatives,
- la recherche du taux des protéines et les résultats de l'électrophorèse ont toujours été satisfaisants.

Ce tableau clinique est schématique et il nous semble intéressant ici d'exposer les différents tableaux cliniques que nous avons étudiés :

I - P.A. MORROW fut le premier en 1896 à donner une description de la maladie "un cas de morphée symétrique avec formation de bulles et d'ulcérations extensives".

Il s'agissait d'un homme de 66 ans, présentant sur des plaques de sclérodermie des deux jambes, de petites ulcérations, succédant à des bulles qui se formaient çà et là chaque jour.

Bulles distendues par un liquide clair et gélatineux de couleur perlée, de la taille d'un petit pois ou un peu plus grande, recouvertes par une membrane plus épaisse que celle de la bulle ordinaire de pemphigus. La bulle s'ouvrait en quelques jours spontanément ou artificiellement et la surface ainsi escoriée guérissait en quelques jours.

Ce processus dura deux mois.

Il faut noter qu'une thyroïdectomie pratiquée pour un goître et suivie d'un traitement par des extraits thyroïdiens entraîna une amélioration progressive de la sclérodermie.

II - TEMPLETON en 1941, rapporta un cas de : "sclérodermie localisée avec bulles.

Une malade âgée de 23 ans, atteinte de lésions de la taille d'une pièce de monnaie siégeant au niveau du dos, de la poitrine et de l'abdomen. Sur les parties basses de l'abdomen, il y avait une plaque de 8 cm de diamètre de sclérodermie au stade oedémateux.

La couleur en était ivoire avec une bordure lilacée. A première vue, il n'y avait pas de bulle. Deux mois après, on observait des bulles à différents stades d'évolution sur certaines des plaques. Les plus typiques furent observées au centre d'une plaque sclérodermique ivoire située sur l'abdomen.

Les contours des bulles étaient épais et elles contenaient un liquide gélatineux et semi-organisé. L'examen histologique fut fait alors et voici le contenu :

- le stratum cornéum montre d'importantes modifications qui consistent en des fentes et en certains endroits des formations bulleuses sous-cornéennes très nettes. Elles semblent si régulières et si bien délimitées que la possibilité d'artifacts doit être exclue. Il n'y a pas de parakératose.

- La couche granuleuse ne comporte pas de changement notable.

- Le stratum spinosum est notablement aminci, une couche d'oedème cellulaire est notée, en amas dans la couche la plus proche et très important dans la couche basale actuelle. Mais, alors que les modifications oedémateuses sont très nettes dans le stratum cornéum et pré-papillaire, les modifications au niveau du stratum spinosum sont au contraire très légères.

- Au niveau du derme, deux modifications frappantes sont à noter:

- . un oedème et une dilatation lymphatique prépapillaire
 - et un épaississement net et sclérodermique du collagène dans les couches

réticulaires et la région sous-papillaire. L'oedème de la couche papillaire est apparemment un oedème cellulaire, les fibres collagènes sont épaissies et ont perdu leur affinité pour la coloration acide.

En quelques endroits, il apparaît pale et sous l'aspect d'une masse homogène. Tous les degrés de dilatations lymphatiques sont observés depuis une légère dilatation des vaisseaux lymphatique jusqu'à de très grandes dilatations, dans le derme papillaire et sous-papillaire.

En quelques points l'oedème très accentué de la couche papillaire et la très nette dilatation des vaisseaux lymphatique associée forme de grands espaces lacunaires qui forment apparemment les bulles qui sont retrouvées cliniquement.

. la couche réticulaire est considérablement épaissie et occupée par des faisceaux de collagène qui montrent un degré modéré de gonflement comme on le voit ordinairement dans la sclérodémie.

. il n'y a pas d'invasion notable du derme par les lymphocytes, ni d'infiltration péri-vasculaire nette.

. les modifications vasculaires consistent surtout en une dilatation accentuée des lymphatiques des couches supérieures du derme.

III - La troisième observation est celle que nous avons pu étudier dans le service du Professeur DUPERRAT : il s'agissait d'une malade du Docteur de SABLET.

Nous allons essayer de donner ici un aperçu de l'histoire clinique de cette malade, Madame V... Simone âgée de 57 ans et qui présentait une "sclérodémie colligative et gélatiniforme".

Le début de l'affection remonte à 1956, par des plaques de sclérodémie siégeant sur le dos du pied gauche, puis la face antéro-interne de la racine de la cuisse gauche. Ces plaques restent stables pendant six ans environ, puis brutalement en 1962, au moment de la ménopause, apparaissent des lésions de la région deltoïdienne gauche, de la partie gauche de l'abdomen et de la région lombaire. Rien à droite, et aucune lésion ni cervicale, ni thoracique, ni dorsale.

Ces plaques sont disposées avec un diamètre plus long dans le sens longitudinal sur les membres, et transversal sur l'abdomen. Leur contour est géographique, bien limité. Elles sont formées par de nombreuses petites taches de un centimètre de diamètre groupées mais non confluentes.

Leur couleur est pâle, nacrée, entourée d'un halo rouge-violet leur surface est finement plissée. De consistance indurée, Aucune manifestation subjective à leur niveau.

Isolées en apparence, il n'existe aucun trouble de l'état général:

- jamais de fièvre,
- pas d'asthénie
- pas d'insomnie
- pas d'anorexie

La malade signale seulement quelques douleurs en fin de journée au niveau du membre inférieur gauche (la malade travaille debout)

L'examen somatique est absolument normal, la tension artérielle à 18 - 9, la force musculaire est normale, les aires ganglionnaires sont normales. Les phanères normaux, aucun trouble des ongles.

L'examen cutané outre les lésions de sclérodermie montre des infiltrats de cellulite.

Le problème qui se pose à cette date est le suivant : S'agit-il :

- d'une simple sclérodermie en plaques ?
- d'une sclérodermatomyosite ?
- d'un sclérolichen ? du fait des papules brillantes disséminées.

La biopsie est faite alors :

1 - Epiderme aminci à basale rectiligne. Derme papillaire et moyen désertique et homogène. Plus profondément il existe des infiltrats inflammatoires chroniques, les annexes cutanées ont disparu.

2 - Phénomènes inflammatoires chroniques du derme avec épaississement et homogénéisation des faisceaux du collagène.

La conclusion est donc en faveur d'une sclérodermie.

Les examens radiologiques : digestifs, pulmonaires, et du rachis sont normaux.

Un bilan Ca - P est fait :

- calcémie : 95 mg %.
- Phosphorémie : 36 mg %.

- phosphatases alcalines : 5 U.K. (normales)

Un traitement par le Lipiodol est alors institué.

A la 8^e injection de Lipiodol (octobre 1962), apparition sur les plaques de sclérodémie de la cuisse gauche de "bulles" (3). La malade affirme qu'il s'agissait de bulles et consulte alors le Docteur de SABLET :

L'examen note alors :

- que les plaques de sclérodémie durcissent et s'étendent,

- que la plaque de la cuisse gauche est le siège non plus d'une bullose mais d'ulcérations (3) arrondies à bords à pic, avec aréole parakératosique.

- en outre, à la suite d'un traumatisme invoqué, il existe depuis aout 1962, un petit ulcère de la cheville gauche qui persiste inchangé.

On conseille alors une 2^e hospitalisation, en envisageant deux possibilités :

1 - que les lésions bulleuses soient des iodides, mais cela paraît peu vraisemblable, en effet, il serait étonnant que ces "iodides" soient uniquement localisées sur les plaques de sclérodémie.

2 - un processus évolutif de la sclérodémie. Hypothèse retenue par le Professeur DUPERRAT qui préconise alors un traitement par le : TETRACEMATE sodique en perfusion.

L'examen à cette époque montre :

1- au niveau de la cuisse gauche : la plaque touche la face antérieure et antéro-interne et s'arrête en haut juste au pli de l'aîne, s'étend en bas jusqu'au tiers inférieur de la jambe, ne touchant que la face antérieure de la jambe, englobant le genou et gênant les mouvements de flexion.

2 - au niveau de l'abdomen. La plaque est étendue, transversalement, son plus grand diamètre est de 22 cm.

3 - au niveau de l'épaule, la plaque occupe le moignon de l'épaule, et la région deltoïdienne antérieure, ne débordant que de quelques centimètres sur la région deltoïdienne postérieure.

Les mouvements de l'épaule sont absolument normaux. Il ne semble exister aucune gêne fonctionnelle, la plaque de sclérodémie est d'ailleurs souple.

- Traitement : TETRACEMATE DISODIQUE en perfusion 20 flacons. en 20 jours, grosse amélioration, les plaques sont plus souples avec diminution de la gêne fonctionnelle.

- le 30 novembre 1962 : on note sur la crête tibiale gauche une nouvelle lésion bulleuse, partiellement escoriée avec issue de sérosité, dont le cytodiagnostics ne montre aucun élément cellulaire.

- En janvier 1963, troisième hospitalisation en vue d'une nouvelle série de quinze perfusions de tétracémate sodique.

L'examen à cette époque montre au niveau du membre inférieur gauche des plaques très dures surtout au niveau de la jambe, du pied et de la face antérieure du genou, plus souples au niveau du creux poplité.

- Sont apparus deux ulcères :

. un sur la face antérieure de la jambe entouré d'une aréole parakératosique, long de 10 mm, large de 3 mm.

. un sur la face interne de la cheville, circulaire, de 3 cm de diamètre.

A sa sortie le 2 février 1963, après avoir reçu quinze nouvelles perfusions de TETRACEMATE, la malade est très améliorée. La valeur du membre inférieur nettement augmentée, les tissus étant plus souples.

Mais il persiste des lésions curieuses au-dessus de la malléole interne et à la moitié supérieure de la crête tibiale : aspect érythémato-croûteux avec dépression par rapport aux tissus voisins et décollements pemphigoides à contenu gélatineux.

Les lésions identiques, siégeant à la racine de la cuisse ont disparu.

- En août 1963, après une quatrième hospitalisation en vue de perfusions de chélateurs, on constate l'existence d'une exulcération en croissant périmalléolaire interne gauche et sur la jambe un certain nombre de croûtelles et d'érosions de type papulo-vésicules desséchées. Les zones antérieurement gélatineuses sont épidermisées avec un érythème important.

Les zones sclérodermiques sont nettement assouplies.

- En octobre 1963, très belle amélioration, il ne reste que deux exulcérations :

. rétromalléolaire interne gauche de 18 mm en bas,

. rétromalléolaire interne gauche de 12 mm en haut.

La sclérodermie persiste mais assouplie avec parfois sensation d'engourdissements.

Le traitement est alors localement une pommade CIDERMEX et per os de l'EPHYNAL 100

- le 4 mars 1964, l'aspect est inchangé. La malade n'a toujours pas repris son travail, elle continue à prendre de l'EPHYNAL et à appliquer une pommade cortisonique.

oOo

HISTOPATHOLOGIE

Les coupes intéressent deux zones, la partie périphérique de la plaque dont l'aspect général est celui d'une sclérodermie, et la partie centrale soulevée en une série de pseudo-bulles.

I - Sur les deux coupes, l'ensemble du derme moyen et profond est le siège d'une condensation scléreuse du collagène dont les fibres sont épaisses, tassées, horizontalement. Les annexes ont entièrement disparu, les vaisseaux rares, ne sont pas entourés d'infiltrats inflammatoires, c'est une sclérodermie en plaques, ancienne, éteinte.

Ses deux particularités histologiques sont :

a) L'altération diffuse du tissu élastique dans l'ensemble raréfié, segmenté au lieu d'être tassé horizontalement, on ne trouve ce tassement qu'en un point en profondeur.

b) Le derme superficiel, des zones purement sclérodermiques, est condensé, souvent homogène, prenant fortement le P.A.S. de façon homogène. Ici le tissu élastique est tantôt raréfié, tantôt au contraire condensé, restant alors séparé de la basale par une étroite bande claire homogène.

II - Les coupes intéressant la zone turgescente montrent au dessus des lésions sclérodermiques profondes que l'on vient de décrire, l'épiderme hyperplasique et hyperkératosique, soulevé par d'énormes dilata-tions globulaires des papilles.

Celles-ci sont occupées en leur centre par des bouquets de capillaires, de veinules et de lymphatiques dilatés, ne contenant pas de sang. Elles sont totalement privées de fibres élastiques. Ces bouquets vasculaires sont entourés d'un tissu raréfié par un oedème intense ne contenant que quelques rares hystiocytes, fibroblastes et quelques fibres collagènes.

Il ne s'agit donc pas de bulles, mais d'un oedème papillaire extrême.

Toutefois, il existe en outre quelques ébauches de décollements bulleux siégeant en général au dessus d'une zone où le derme superficiel est homogène, condensé, très riche en glycoprotéines au P.A.S.

En conclusion, ce bourrelet qui borde la plaque est formé histologiquement, non par une véritable bulle, mais par un oedème intense des papilles.

L'importance des troubles vasculaires est évidente, multiplication, hyperplasie, dilatation des vaisseaux, sans aucune inflammation.

EVOLUTION

De tout ce que nous avons dit il ressort que l'évolution de la sclérodermie en plaque en elle-même est essentiellement chronique et capricieuse et que tout est possible. Même en l'absence de traitement, la maladie peut s'effacer très vite, durablement ou passagèrement; ou comme le plus souvent, subsister avec apparition d'éléments successifs. Mais ce qui domine naturellement dans ces cas cliniques particuliers, c'est l'évolution de la "bullose" elle-même, c'est le problème de savoir s'il s'agit d'une complication, ou plus certainement d'un signe clinique survenant dans certaines circonstances étiologiques particulières, et c'est enfin évidemment la constatation de l'évolution rapide de ces bulles, vers des exulcérations ainsi que l'évolution spontanée et rapide de ces exulcérations vers la cicatrisation, sous l'influence d'un traitement essentiellement variable, puisqu'il est difficile d'en apprécier les résultats en raison de l'évolution imprévisible des éléments.

C'est dire avec quel esprit critique il faut accepter les résultats des différentes thérapeutiques.

Deux constatations semblent tout de même importantes :

- d'une part, l'efficacité de la cure antibiotique ayant entraîné la cicatrisation rapide des exulcérations dans un cas,

- d'autre part les perfusions de chélateurs du type EDCA calcique, qui dans un autre cas, ont entraîné une amélioration de la sclérodermie elle-même.

Enfin, il faut noter que le simple traitement local d'entretien par application d'une pommade cortisonique maintient ces malades dans un état satisfaisant.

CONCLUSION

I - Dans le cadre des sclérodermies bulleuses à côté des sclérodermies hémorragiques, de la forme pemphyoïde de REICH, la forme bulleuse gélatiniforme mérite d'être individualisée.

II - L'allure clinique permet quelquefois d'en suspecter le diagnostic des bulles typiques, contenant un liquide incolore, gélatineux ou visqueux siégeant le plus souvent sur les plaques de sclérodermie ou en bordure de celles-ci, en étant naturellement l'aspect le plus évocateur. L'évolution de ces éléments se fait souvent par poussées successives de la façon la plus imprécise, généralement, vers une exulcération des lésions bulleuses et la cicatrisation spontanée et relativement rapide de celle-ci.

III - Le diagnostic doit être fait par l'histologie qui montre des décollements pseudo-bulleux sous-épidermiques occupés par d'énormes bouquets vasculaires et entourés d'un tissuraréfié par un oedème intense très pauvre en éléments cellulaires.

IV - Enfin, il s'agit toujours de sclérodermie superficielle :

- tantôt comme dans notre cas, c'est une sclérodermie en plaque à la fois profonde et superficielle,

- tantôt la sclérose est uniquement superficielle réalisant l'aspect clinique et histologique du scléro-lichen ou lichen scléro-atrophique.

V - Sur le plan pathogénique les différences sont minimales entre les conditions qui réalisent la sclérodermie bulleuse (ou hémorragique) et celles dans lesquelles apparaît la sclérodermie gélatiniforme : même sclérodermie superficielle, même dilatations sanguines et lymphatiques. Il est probable que la jonction dermo-épidermique est plus résistante dans la sclérodermie gélatiniforme. Peut-être existe-t-il aussi une anomalie de structure des protéines du collagène.

Vu le Président de Thèse

Vu le Doyen de la Faculté

Professeur DEGOS

Professeur G. CORDIER

Vu et Permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

- ANDERSON (C.R.)

Bullous lichen sclerosus et atrophicus its relation to bullous scléroderma.

Arch. Derm. Chicago. 49, 423-425 (1944)

- BARRAN (L.R.) et GALLET (L.)

Sclérodermie et bulles hémorragiques au cours d'une maladie hémorragipare indéterminée.

Bull. Soc. Franc. Derm. Janvier-Mars 1962, 69, n°1, 136-137

- CALNAN (C.D.)

Sclérodermie oedémateuse

Proc. Roy. Soc. Med. Mai 1958, 51, n° 5, 321

- CHURCH (.R.E), et SNEDDON (I.B.)

Widespread moephea with bullae and leukoplakia

Brit. J. Derm. 65, 415, (1953)

DEVAUX (E.)

Sclérodermie localisée provoquée par des bandages herniaires.

Thèse Paris 1958

DUPERRAT (B.) et de SABLET

Sclérodermie en placards disséminés de la moitié gauche du corps. Présentation de malade.

Soc. Franc. de Derm. Syph. Mars 1963

FEIWELL (M.) et CALNAN (C.D.)

Sclérodermie bulleuse.

Proc. Roy. Soc. Med. Avril 1956, 49, n°4, 236

FELSHER

Lichen sclerosus et atrophicus with hemorrhagic bullae.

AMA Arch. Derm. 1955, 71, 757, 759

GARB (J.) et SIMS (C. F.)

Sclérodermie avec lésions bulleuses. Rapport d'un cas et revue de littérature.

Dermatologica Dec. 1959, 113, n°6, 341-359

GARFINKEL (H. A.)

Maladie de morphee généralisée

British J. Derm. Mars 1963, 75, n°3, 122

HEWITT (J.) RICHON (L.) et MEYER DE SCHMID (J. J.)

Sclérodermie hémorragique : passage successif des plaques par un stade hémorragique.

Bull. Soc. Franc. Derm. Aout-Oct. 1958, 68, n°4, 495-497

KAMINSKY (TRAYTEN BERG et PRADO

Lichen escleroso y atrofico ampollar

Arch. Argent. Derm. 1952, 2, 79

LAUGIER (P.)

A propos de la sclérodermie en gouttes ou "white spot disease"

J. Med. Lyon Dec. 1958, 39, n°935, 1083-1086

LE COULANT (P.) et TEXIER (L.)

Sclérodermies.

E.M.C. Dermatologie Fascicule 12620, A₁₀ (10-1961)

MORROW (P. A.)

A case of symmetrical morphae attended with formation of bullae and extensive ulceration.

J. Cut. Dis. 14 : 419-427 (1896)

NECKAM (J. Jr.)

Forme bulleuse et pseudo-bulleuse de white spot disease

Ann. Derm. Syph. Mars av. 1958, 85, n°2, 168-169

PINKER (von) and BRAUN (H.)

Morphea with bullae and leukoplokia

Dtsch. Med. Wschr. 75, 113 (1950)

PIPER (H. G.)

Lichen sclerosus et atrophicus partum bullosus

Derm. Wschr. 1961, 143, 137-144

PAUTRIER

Sclérodermie à évolution rapide en plaques multiples.
Bull. Soc. Franc. Derm. 36, 928-938 (mai 1929)

REICH (H.)

Über das krankheitsbild der Sclerodermia circumscripta pemphigoides (morphea bullosa). Ein beitrage zur fragirrer formalen Pathogenese.
Derm. Wschr. 121, 486-510 (1950)

SALES (P.) et FABRE (J.)

Sclérodermie bulleuse b
Bull. Soc. Franc. Derm. nov-dec. 1960, 67, n°5, 1013-1014

STRICKLER (A.)

Localized sclerodermia with vesicular lesions.
Urol. Ent. Rev. 51, 226-227 (1947)

TEMIME (P.)

Sclérodermie en plaques, hémorragique et ulcérée au niveau du sein.
Bull. Soc. Franc. Derm. Janvier -mars 1962, 69, n°1, 134-135

TEMPLETON (H. J.)

Localized sclerodermia with bullae
Arch. Derm. Chicago 43, 361-365 (1941)

THIBIERGE (G.)

Traumatisme et sclérodermie
Ann. Derm. et Syph. 5è série, 1915, 645-664

THIERS (H.) et FAYOLLE (J.)

Sclérodermie en plaques ulcérées très améliorée par les perfusions de sang frais.
Bull. Soc. Franc. Derm. av-Mai 1962, 69, n)2, 384-385

